Федеральное государственное бюджетное образовательное учреждение высшего образования "Красноярский государственный медицинский университет имени профессора В.Ф.Войно-Ясенецкого"

Министерства здравоохранения Российской Федерации

Кафедра оперативной гинекологии ИПО

Зав. кафедрой: д.м.н., доцент Макаренко Т.А.

Реферат

«Фето-фетальный трансфузионный синдром»

Автор: клинический ординатор

Ухова Юлия Андреевна

Красноярск 2021г.

**Введение**

За последние годы во всем мире возросла частота многоплодной беременности (МБ) с 1,6 до 35,40%. Она составляет примерно 3% в структуре рождения и 14% в структуре перинатальной смертности, в связи с чем МБ становится крайне актуальной проблемой современного акушерства во всем мире. Рост частоты МБ обусловлен широким внедрением в практику здравоохранения эффективных методик лечения пациенток с бесплодием, а также применением вспомогательных репродуктивных технологий.

Многоплодная беременность, особенно после экстракорпорального оплодотворения и при наличии осложненного акушерско-гинекологического анамнеза, ассоциируется со значительным числом осложнений, сопровождающих ее с раннего гестационного срока. Именно это определяет повышенный уровень антенатальных и перинатальных потерь. Наиболее значимыми из них являются невынашивание в разные сроки гестации, преждевременные роды, а также увеличение вероятности возникновения преэклампсии, анемии, тромбозов, гестационного сахарного диабета, послеродового кровотечения, рождения детей с малой массой тела, неврологическими осложнениями и антенатальная гибель плодов. Даже при современном развитии медицины перинатальная смертность при многоплодии более чем в 6 раз превышает таковую при одноплодной беременности, частота внутриутробной гибели плода выше в 4 раза, а неонатальной — в 6 раз. По мнению большинства исследователей, основной причиной перинатальных потерь при многоплодии является глубокая недоношенность (и, соответственно, низкие показатели массы и длины тела при рождении), причем недоношенность среди других причин занимает первое место.

Следующей причиной перинатальной заболеваемости и смертности при многоплодии, как правило, является плацентарная недостаточность (задержка внутриутробного развития плодов). Особое значение имеет также тип плацентации, являющийся фактором, который существенно влияет на перинатальную заболеваемость и смертность. Примерно 80% плацент при МБ имеют дихориальный тип, 20% — монохориальный. Монохориальная плацента — единственная структура, которая в 90—95% случаев содержит сосудистые анастомозы между плацентарными системами кровообращения двух плодов, что может быть основой таких серьезных осложнений МБ, как синдром фето-фетальной трансфузии. По данным большинства авторов, фето-фетальный трансфузионный синдром (ФФТС) наблюдается в общей структуре многоплодия у 15—35% беременных.

**Определение фето-фетального трансфузионного синдрома**

Фето-фетальный трансфузионный синдром, или Twin-to-Twin Transfusion Syndrome (TTTS) — тяжелое осложнение многоплодной монохориальный беременности, связанное с наличием трансплацентарных сосудистых коммуникаций и циркуляторным дисбалансом между внутриплацентарными сосудистыми руслами плодов-близнецов. При наличии больших васкулярных аномалий в плаценте между плодами формируются гемодинамические отношения плод—донор и плод—реципиент с диспропорцией объемов циркулирующей крови (ОЦК). Вследствие несбалансированной гемотрансфузии у плода-донора развиваются гиповолемия и анемия на фоне задержки роста. Критическое снижение ОЦК сопровождается прогрессирующей олиго- и анурией, выраженным маловодием, что препятствует нормальному созреванию легочной ткани, и высокой вероятностью антенатальной гибели плода. У плода-реципиента в результате циркуляторной диспропорции резко возрастает ОЦК, развивается полицитемия, формируется гипертрофическая кардиомегалия. На фоне гемодинамической декомпенсации развивается застойная сердечная недостаточность. Увеличение почечного кровотока и повышение продукции мочи приводят к росту объема амниотической жидкости как фактора повышенного риска преждевременного разрыва плодного пузыря и индукции преждевременных родов.

Хотя анастомозы и, как следствие этого, сброс крови между плодами имеются при всех монохориальных двойнях, ФФТС обычно развивается только при диамниотических монохориальных двойнях. Это, вероятно, связано с тем, что при моноамниотических беременностях больше двунаправленных поверхностных анастомозов, чем при диамниотических.

**Актуальность проблемы фето-фетального трансфузионного синдрома в современной медицине**

Несмотря на большие терапевтические успехи, достигнутые в течение последних 15 лет, ФФТС сопровождается высокой перинатальной смертностью и заболеваемостью, число случаев которых составляет от 56 до 100% и зависит от гестационного срока и тяжести гемодинамических нарушений. Формирование васкулярных анастомозов при монохориальном многоплодии встречается в 85—100% наблюдений. Синдром фето-фетальной гемотрансфузии является одной из наиболее частых причин потерь при монохориальной беременности, особенно в сроке до 24 нед беременности. Развитие ФФТС до 26 нед гестации связано с крайне высоким риском перинатальной смерти. Во многих наблюдениях беременность заканчивается либо выкидышем, либо преждевременными родами вследствие полигидрамниона и растяжения матки или внутриутробной гибелью плода, связанной с тяжелыми сердечно-сосудистыми нарушениями. Распространенность ФФТС составляет 1 случай из 2000 беременностей.

**Классификация фето-фетального трансфузионного синдрома (ФФТС) R. Quintero и соавт., 1999**

* I стадия: маловодие у плода-донора (максимальный вертикальный карман (МВК) менее 2 см) и многоводие у плода-реципиента (МВК более 8 см до 20 недель и более 10 см после 20 недель беременности) при сохраненной визуализации мочевого пузыря плодадонора.
* II стадия: признаки выраженной дискордантности количества амниотической жидкости без визуализации наполнения мочевого пузыря плода-донора.
* III стадия: на фоне выявленного многоводия/маловодия диагностируются нарушения кровотока у одного или обоих плодов: в артериях пуповины выявляются нулевой или реверсный диастолический компонент, реверсная А-волна в венозном протоке или пульсирующий спектр в вене пуповины (возможны различные комбинации нарушений кровотока, выявляемых при цветном допплеровском картировании (ЦДК)). Как правило, нарушения кровотока в артериях пуповины чаще выявляются у плодадонора, в то время как у плода-реципиента чаще определяют аномальный кровоток в венозном протоке или пульсирующий спектр в вене пуповины, что свидетельствует о развивающейся сердечной недостаточности.
* IV стадия: у плодов с ФФТС (чаще реципиента), возникает асцит, гидроперикард, плевральный выпот и отёк подкожно-жировой клетчатки головы и туловища.
* V стадия: гибель одного или обоих плодов.

**Особенности ведения беременности, осложненной фето-фетальным трансфузионным синдромом. Диагностика**

Наблюдение за пациентками со спонтанно наступившей многоплодной беременностью проводится по алгоритму, в основе которого лежит определение хориальности, т.е. числа хорионов (плацент). Ранняя диагностика числа хорионов и амнионов позволяет предвидеть возможные осложнения и провести своевременную профилактику с целью снижения числа неблагоприятных исходов, связанных с монохориальной беременностью. Оптимальный срок для определения хориальности при ультразвуковом исследовании — 11—14 нед, так как после 15 нед беременности возможности диагностики снижаются. Хориальность должна быть определена в сроки между 11-й неделей и 13-й неделей 6 днями беременности, ориентирами должны служить толщина мембраны в месте присоединения амниотической оболочки к плаценте и выявление Т-признака или λ-признака (лямбда-признак), а также выявление количества плацентарных масс, визуализируемых во время ультразвукового исследования. При невозможности однозначного определения типа хориальности, беременность рекомендовано вести как монохориальную, пока не будет подтверждено обратное. Начиная с 16 нед беременности, показано проведение ультразвукового исследования каждые 2 нед. Необходимо оценивать максимальный и минимальный карманы околоплодных вод, размеры мочевого пузыря у плодов и динамику их роста. Воротниковый отек при монохориальной двойне является не столько признаком хромосомных аномалий у плодов, сколько ранним прогностическим признаком развития тяжелого синдрома фето-фетальной гемотрансфузии. Еженедельное ультразвуковое исследование показано при подозрении на формирование ФФТС, первым признаком которого будет дисбаланс околоплодных вод.

Маловодие устанавливают при уменьшении МВК околоплодных вод менее 2 см у плода-донора; многоводие - при увеличении МВК более 8 см до 20 недель беременности и более 10 см после 20 недель у плодареципиента.

Беременным с монохориальным многоплодием в случае диагностики нормального количества вод у одного плода и многоводия (МВК более 8-10 см) или маловодия (МВК менее 2 см) у другого для своевременной диагностики ФФТС, рекомендован еженедельный динамический ультразвуковой контроль количества околоплодных вод, а также показателей ультразвуковой допплерографии плодов до 26 недель беременности.

При подтверждении диагноза ФФТС выполнение допплерометрии и цервикометрии позволяет уточнить стадию и принять решение о выборе адекватных лечебных вмешательств. Ультразвуковые признаки, указывающие на высокий риск развития ФФТС, включают дискордантность величин толщины воротникового пространства, наличие патологического кровотока в венозном протоке в сочетании с разницей в размерах плодов более 25%.

**Лечение фето-фетального трансфузионного синдрома**

Беременным с ФФТС рекомендованы следующие методы лечения: серийная амниоредукция; лазерная коагуляция сосудистых анастомозов плаценты II‒IV стадии (селективная/ неселективная/ тактика Соломона), селективная элиминация плода; консервативное ведение на I стадии ФФТС.

Серийная амниоредукция заключается в повторном выполнении трансабдоминального амниодренажа с целью уменьшения количества околоплодных вод у плода-реципиента и пролонгирования беременности. Метод применяют при I стадии ФФТС, диагностированном в сроке более 26 недель, а также при рецидиве синдрома после фетоскопической лазерной коагуляции анастомозов плаценты и при отсутствии технической возможности выполнить лазерную коагуляцию.

Беременным с ФФТС II-IV стадии в случае отсутствия противопоказаний в сроке беременности 16-26 недель рекомендовано проводить лазерную коагуляцию анастомозов плаценты.

Имеются различия в технике выполнения операции, вмешательство выполняют с различной степенью селективности. Тактика Соломона характеризуется коагуляцией не только анастомозов, но и плацентарного экватора между ними; в идеале плацента после аблации должна стать «дихориальной». После внутриутробного вмешательства пациентке проводят лечение в условиях стационара под контролем сонографических и лабораторных показателей. Выбор препаратов, дозировка и продолжительность терапии осуществляется индивидуально, согласно существующим протоколам: микронизированный прогестерон\*\*, гексопреналин\*\*, атозибан\*\*, #индометацин - нестероидные противовоспалительные препараты для местного применения (назначают по заключению врачебной комиссии, предварительно получив согласие пациентки на применение препарата off-label). Эффективность терапии оценивают через 14 дней после операции по нормализации количества околоплодных вод, визуализации мочевого пузыря плода-донора. В случае успешного антенатального лечения родоразрешение осуществляют в сроках 34‒366 недель.

Беременным с ФФТС фетоскопическую лазерную коагуляцию сосудистых анастомозов плаценты рекомендовано проводить трансабдоминальным доступом под внутривенной, местной или регионарной анестезией, на фоне антибиотикопрофилактики (предпочтительны цефалоспорины II–III поколения) и токолиза (выбор препаратов осуществляется индивидуально). Операцию завершают амниоредукцией до достижения нормального количества околоплодных вод (МВК 4-6см).

Частота осложнений остаётся достаточно высокой: преждевременное излитие околоплодных вод - 34‒42%, прерывание беременности - 17%, рецидив ФФТС - 1,5-9%, развитие САП - 3‒16%, отслойка плаценты - 1%, септотомия - 10‒15%, хориоамнионит - 0‒1%, расслоение плодных оболочек - 5‒10%, кровотечение при коагуляции - 2‒7%. Выживание одного или двух близнецов после проведённого лечения составляет 70‒88%.

Беременным с многоплодием селективную элиминацию плода (остановка сердечной деятельности) рекомендовано применять при наличии грубых аномалий развития одного из плодов, сочетания ФФТС с ССЗРП одного из плодов при дискордантности более 40% (до 22 недель беременности), при IV стадии ФФТС в случае отсутствия технической возможности выполнения лазерной коагуляции. Проводят коагуляцию сосудов пуповины одного из плодов фетоскопическим или пункционным доступом.

Вопрос о вмешательстве решается в каждом случае консилиумом после беседы с пациенткой и ее мужем/партнером и получения их информированного добровольного согласия.

Беременным в случае гибели одного из плодов после лечения с целью пролонгирования беременности рекомендовано продолжить выжидательную тактику ведения.

Беременность ведут под контролем состояния беременной и плода, показателей УЗИ, допплерографии кровотока, клинического анализа крови, С-реактивного белка, показателей коагулограммы. При отсутствии лейкоцитоза, повышения уровня С-реактивного белка антибактериальная терапия не показана.

При отсутствии нарушения состояния второго плода по данным функциональных методов обследования проводится родоразрешение в доношенном сроке. После любого вида оперативного вмешательства контроль показателей УЗИ и допплерографии кровотока осуществляется с интервалом 1-2 недели до срока родоразрешения.

**Заключение**

Таким образом, многоплодная монохориальная беременность по-прежнему является одной из самых сложных и неоднозначных патологий в акушерстве и неонатологии. Ежедневно врачи всего мира прикладывают огромные усилия к пониманию этиологии и патогенеза, обусловливающих возникновение фето-фетального трансфузионного синдрома при многоплодной беременности. Ведутся исследования и предлагаются новые методики диагностики и лечения ФФТС. В настоящее время развитие медицинской техники, современных методов пренатальной диагностики и использование минимально инвазивных интрафетальных методов коррекции ФФТС позволяют сохранить беременность, жизнь матери и обоих плодов, снизить уровень перинатальной смертности во всем мире.